Medición de la Función Motora (M.F.M.) en las ENM

J. Andoni Urtizberea, Carole Bérard y el grupo de estudios MFM

Congreso Oritel, Sao Paolo,
21 de Agosto, 2009

La MFM

- Resultado de un trabajo colectivo con objectivo de dar a los médicos clínicos y investigadores una herramienta:
  -
    - ➔de evaluación con un vínculo con la fuerza muscular
    - ➔objectiva
    - ➔confiable
    - ➔sencilla de utilización

Importancia de la valoración de la deficiencia muscular

- Según su importación y su topografía:
  - ayuda a describir la enfermedad
    - ➔ *argumento diagnóstico*
- Según su evolución :
  - ayuda a prever ciertas etapas
    - ➔ *argumento pronóstico*
- Elemento objetivo del efecto de las *terapias*

Valoración de la deficiencia muscular

- Directa :
  - ➔ Manual Muscle Testing (MMT)
  - ➔ Quantified Testing (QMT)
- Indirecta :
  - ➔ la función motora
    - ◆ Movimientos activos
    - ◆ Posturas
  - ➔ autonomía en las actividades cotidianas

Valoración de la función motora :
➔ muy pocas herramientas

- Ambulación
  - capacidades
  - edades (a la adquisición, y a la pérdida)
- 'Scores' en algunas enfermedades
  - *Vignos, Brooke*, *Hammersmith* en la DMD
- Tiempos cronometrados
  - 6MW = *6 minutes-walk (muy de moda ahora)*
  - para levantarse del suelo (*Gowers*)

La construcción de la nueva herramienta

- Muy larga : 8 años
- necesito la colaboración de muchos actores
  - >100 profesionales
  - >700 pacientes
- Reglas metodológicas muy estrictas
- Costosa :
  - presupuesto AFM : mas de 170 K € (total)

Etapas de la construcción

- Estudio de la literatura
- Creación de una red international

Versión	Número de items	Fechas	Número de pacientes
Transitoria	75	1998	> 50
Primera	51	Mayo 2000 à marzo 2001	376
Segunda	32	Mayo 2002 à marzo 2003	302
Sensibilidad al cambio	-	Octubre 2003 à julio 2004	152

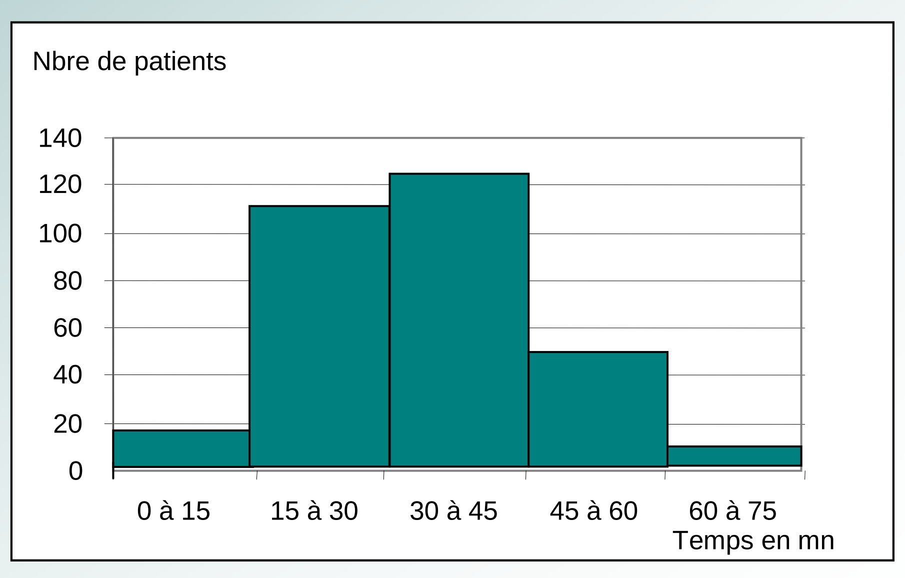
La MFM

- 32 items
- Valoración funccional:
  - de las Extremidades Superiores
  - de las Extremidades Inferiores
  - de la cabeza y del tronco
- Funciones proximales, distales y axiales
- Valoración siempre posible cualquiera sea la severidad de la enfermedad

Requisitos para pasar una MFM

- Un médico o fisioterapeuta o otro profesional de su elección, (pero después de una capacitación/training)
- Sala de rehabilitación o sala de consulta (amplia)
  - Mesa de examen amplia ou 'tapis de sol'
  - Silla (adaptiva para los ninños)
- Posiciones acostados sobre la espalda, sentado y parado

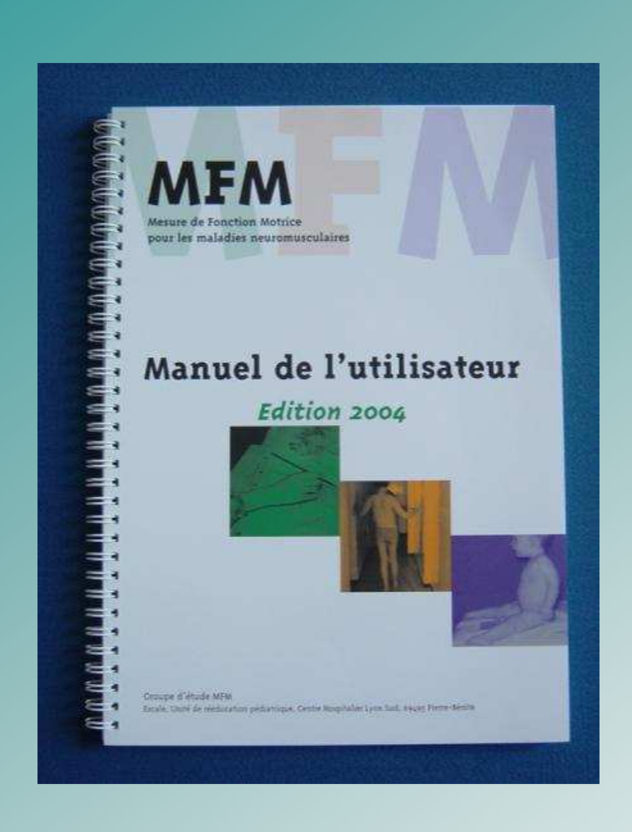
- Tiempo 15-60 minutos
- Aspecto lúdico de algunos items
- Cooperación del paciente



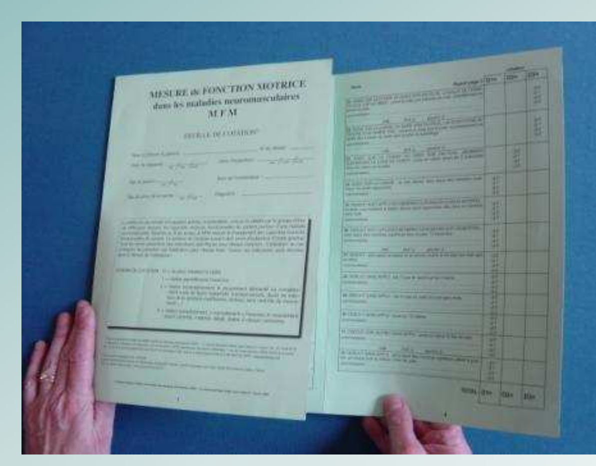
‘Notación' de la MFM

- Cada item se califica en función de 4 puntos (0, 1, 2, 3)
- 2 ensayos posibles para cada item
- Se retiene el mejor resultado
- También para el lado valorado (D o I, se toma lo mejor)
- Manual del utilizatorio (da explicaciones de las 4 cotations de chaque item)
- Reparticion de los items en 3 dimensiones
  - **D1** : Estación bipedestal y transferencias
  - **D2** : Motricidad axial et proximal
  - **D3** : Motricidad distal
- Hoja de notación

Requisitos para realizar una MFM



Manual del usuario



Cuestionario



Capacitación



Items : 3 Ejemplos

D1 : Estacion bipedestal y transferencias	**13 items**
D2 : Motricidad axial y proximal	**12 items**
D3 : Motricidad distal	**7 items**

Item 15 (D2) : **sentado en una silla o un asiento, antebrazo sobre la mesa, codos fuera de la mesa :**

- **Posicion de inicio** : Colocar al paciente sentado delante de la mesa regulada a una altura adaptada con los antebrazos apoyados sobre la mesa y los codos fuera de ella. Puede estar apoyado en el respaldo. Si el paciente se sienta en su silla de ruedas, los apoyabrazos deben retirarse.

  Rogar al paciente : Poner al mismo tiempo las dos manos sobre la cabeza sin que las manos se toquen y sin inclinar la cabeza ni el tronco

  - **0** : No levanta las 2 manos de la mesa
  - **1** : Levanta las 2 manos de la mesa pero los antebrazos permanecen sobre la mesa
  - **2** : Levanta los 2 antebrazos de la mesa pero no logra llevar las 2 manos al mismo tiempo a la parte superior de la cabeza. Las manos llegan por lo menos a la boca

Item 15



Cotacion item 15 :

Posición de inicio respetada y buena comprensión de las reglas ➔ **notación posible**

Item 15 (D2) : **sentado en una silla o un asiento, antebrazo sobre la mesa, codos fuera de la mesa :**

- **0 :** No levanta las 2 manos de la mesa
- **1** : Levanta las 2 manos de la mesa pero los antebrazos permanecen sobre la mesa
- **2** : Levanta los 2 antebrazos de la mesa pero no logra llevar las 2 manos al mismo tiempo a la parte superior de la cabeza. Las manos llegan por lo menos a la boca
- **3** : Leva al mismo tiempo las 2 manos a la parte superior de la cabeza. La cabeza y el tronco permanecen en la línea media

Item 20 (D3) : Sentado en la silla o en un asiento, una hoja colocada en sus manos

- **Posicion de inicio**: Colocar al paciente sentado, delante de una mesa regulada a una altura adaptada, con los codos apoyados o no sobre ella. Colocarle en las manos una hoja de papel doblada en 4 marcando los pliegues con la yema de los dedos. La hoja es de un formato A4 de 70 g o de 80 g. Comenzar la prueba con la hoja plegada en 4
- **Rogar al paciente de** : Rasgar la hoja al menos 4 cm
  - **0:** No puede rasgar la hoja.
  - **1:** Rasga la hoja que no está doblada.
  - **2:** Rasga la hoja doblada en 2 comenzando por el pliegue.
  - **3:** Rasga la hoja doblada en 4 comenzando por el pliegue.

Item 20



Cotacion **item 20 (D3)** :

Posición de inicio respetada y buena comprensión de las reglas → **notación posible**

Item 20 (D3) : **Sentado en la silla o en un asiento, una hoja colocada en sus manos**

- **0:** No puede rasgar la hoja.
- **1:** Rasga la hoja que no está doblada.
- **2:** Rasga la hoja doblada en 2 comenzando por el pliegue.
- **3:** Rasga la hoja doblada en 4 comenzando por el pliegue.

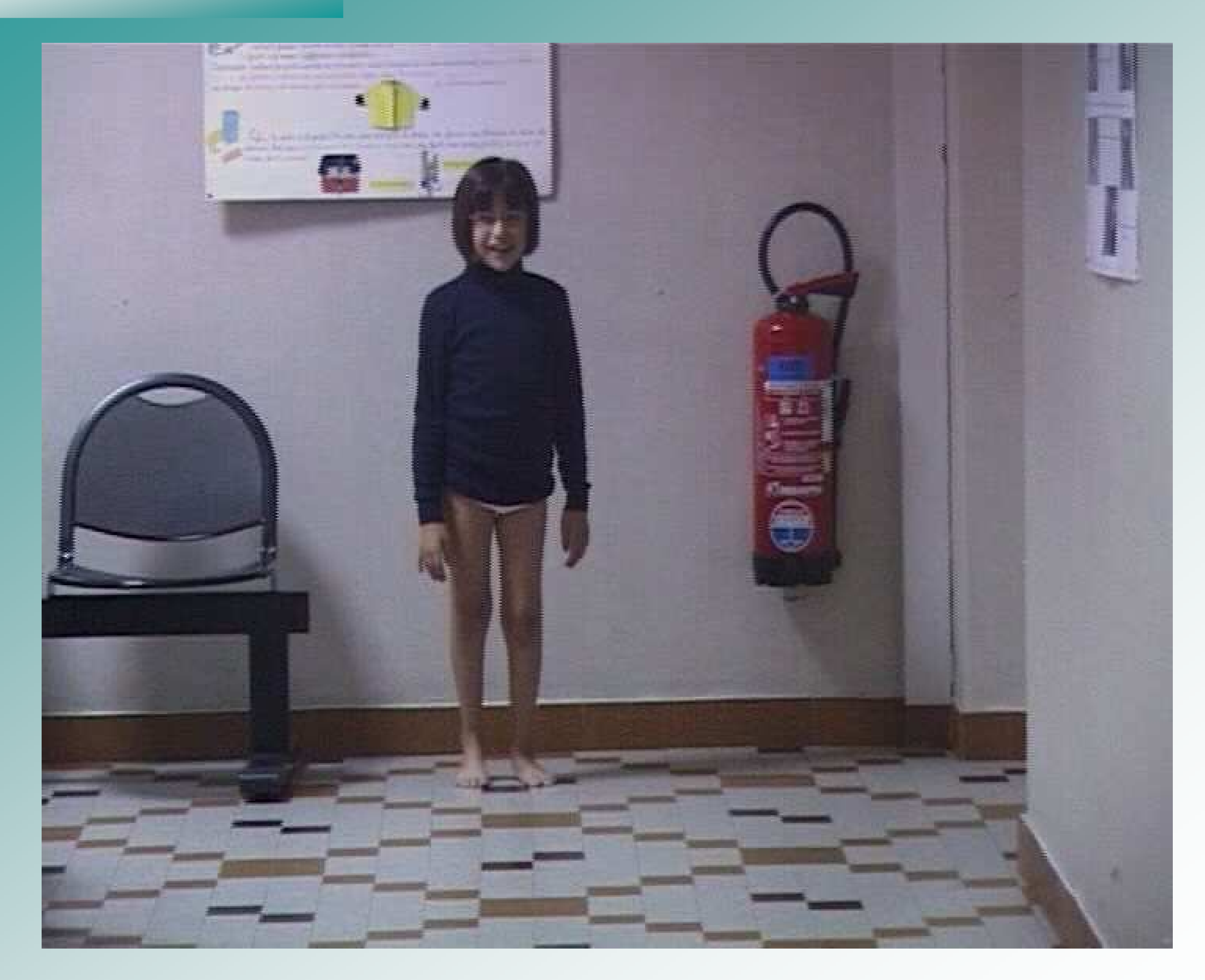
Item 30 (D1) : de pie sin apoyo

- **Posicion de inicio** : Colocar al paciente de pie sobre el suelo, sin apoyo. El paciente debe ser capaz de caminar sin apoyar las extremidades superiores para realizar el ítem

- **Rogar al paciente** : Correr o aumentar su velocidad de marcha

  - **0:** No aumenta su velocidad de marcha.
  - **1:** Aumenta su velocidad de marcha, pero no puede correr 10 metros.
  - **2:** Corre 10 metros con compensaciones.
  - **3:** Corre 10 metros.

Item 30



Cotacion **item 30 (D1)**

Posicion de inicion respetada y buena comprehension de las reglas ➔ **cotacion posible**

Item 30 (D1) : **de pie sin apoyo**

- **0:** No aumenta su velocidad de marcha.
- **1:** Aumenta su velocidad de marcha, pero no puede correr 10 metros.
- **2:** Corre 10 metros con compensaciones.
- **3:** Corre 10 metros.

Notación

- 'Scores' segun dimensiones
  - **D1** : estation bipedestal y transferencias
  - **D2** : motricidad axial y proximal
  - **D3** : motricidad distal
- 'Score' total (max. **96/96**)

La MFM puede revelar capacidades funcionales desconocidas

- En los 15% de los casos, en nuestra experiencia
- Así, es posible orientar la rehabilitación

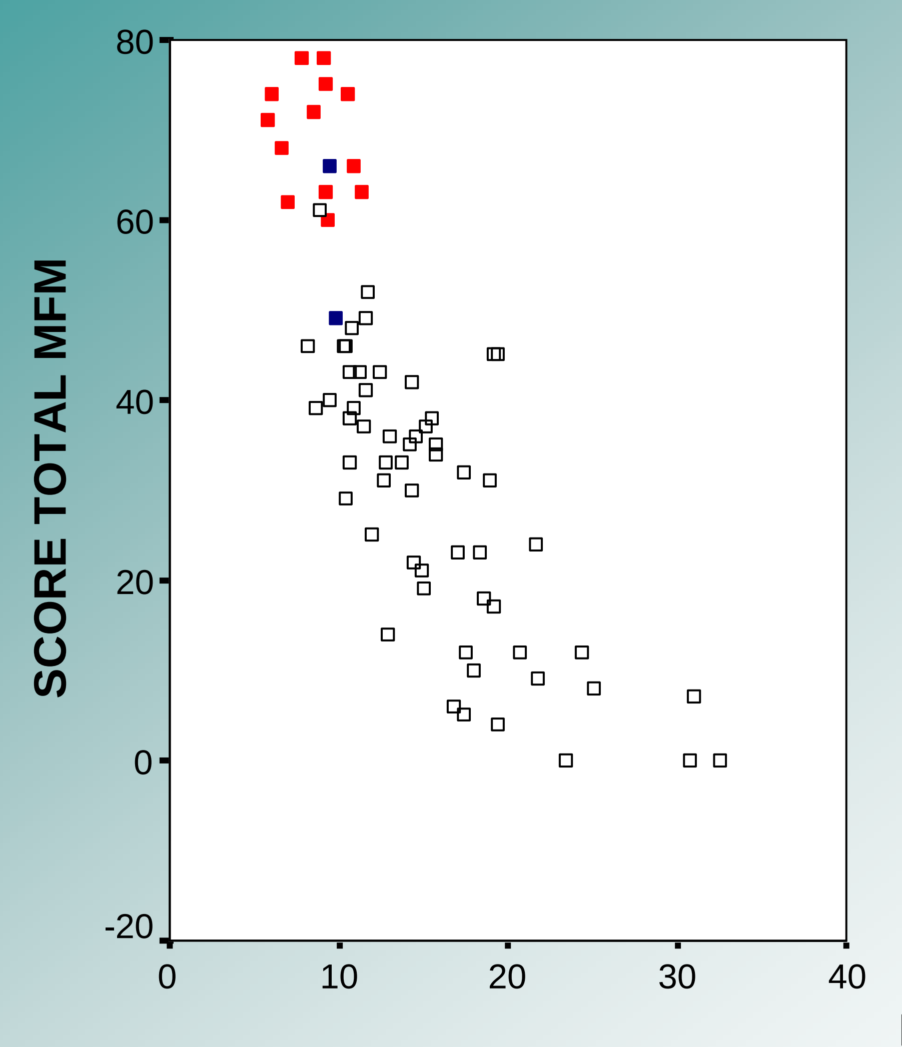
La MFM valora la severidad del compromiso de la función motora

- La MFM esta correlacionada con :
  - la severidad estimada por los profesionales
  - los 'scores' de Brooke et Vignos
  - la MIF (Functional Index Measure)
  - un auto-cuestionario de los pacientes con respecto a su autonomía en la vida cotidiana (HAQ)

La MFM: una herramienta de descripción clínica

- Permite distinguir entre las deficiencias proximales y distales, con cuantificación de cada deficiencia por los scores según las 3 dimensiones
- Evolutividad propria para cada patología
- Permite cuestionar algunos diagnósticos (ejem: evolución inhabitual a un año en 1 DMD)

MFM y ambulacion en la DMD

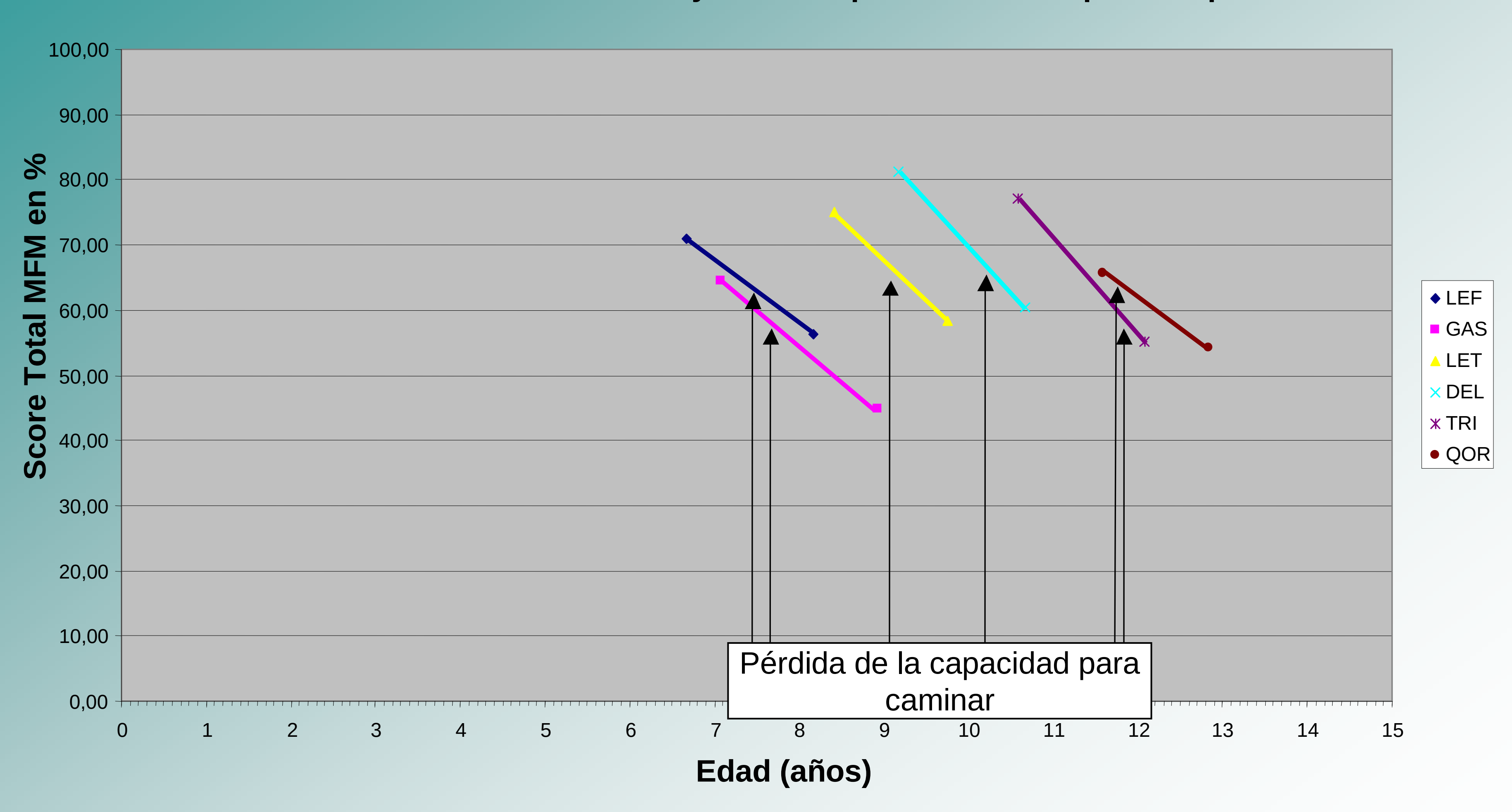


EDAD

Capacité de MARCHE

- En intérieur et extérieur
- En intérieur uniquement
- Marche impossible

La MFM: herramienta diagnóstica?

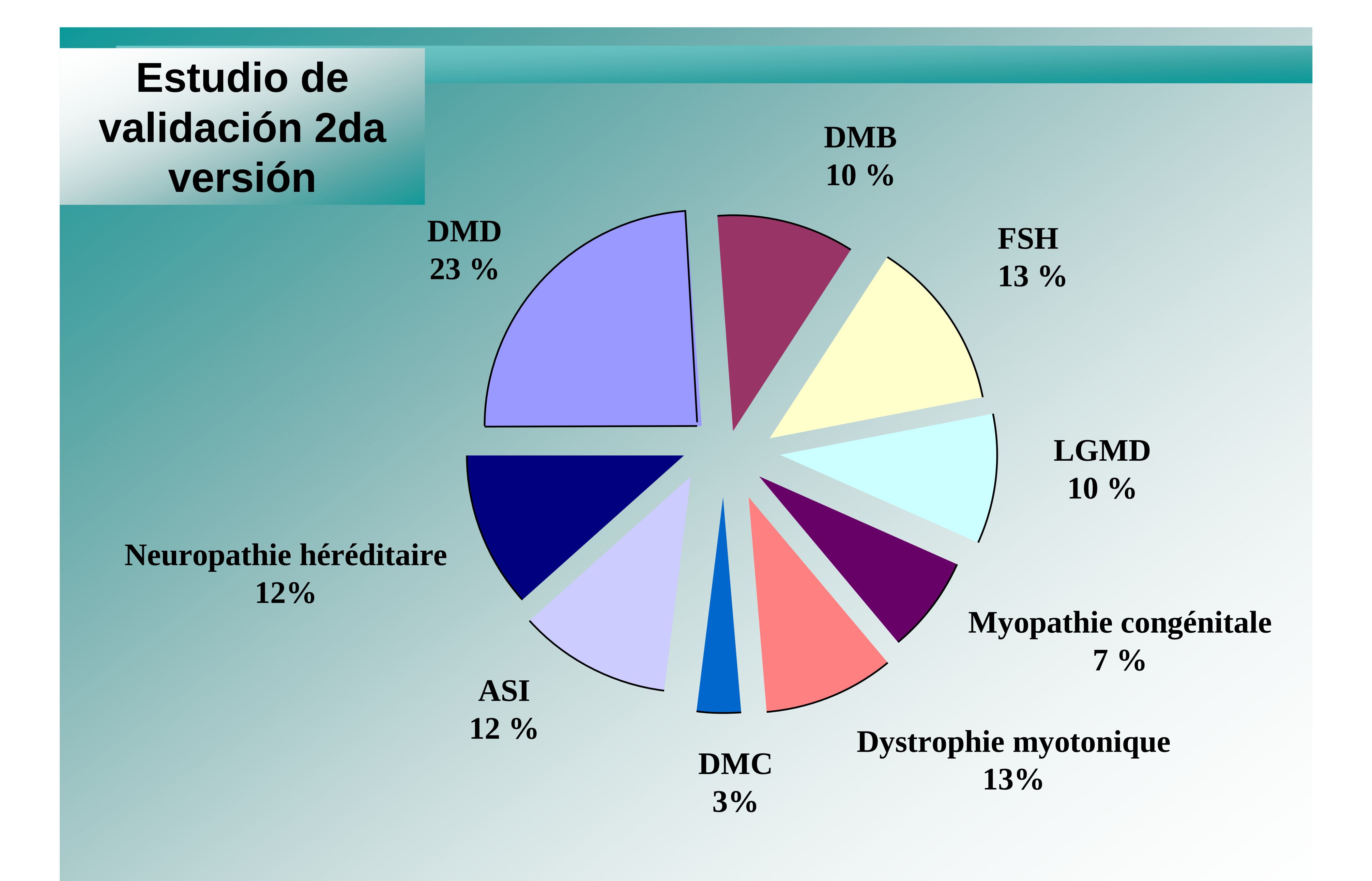


La MFM: herramienta de evaluación terapeutica

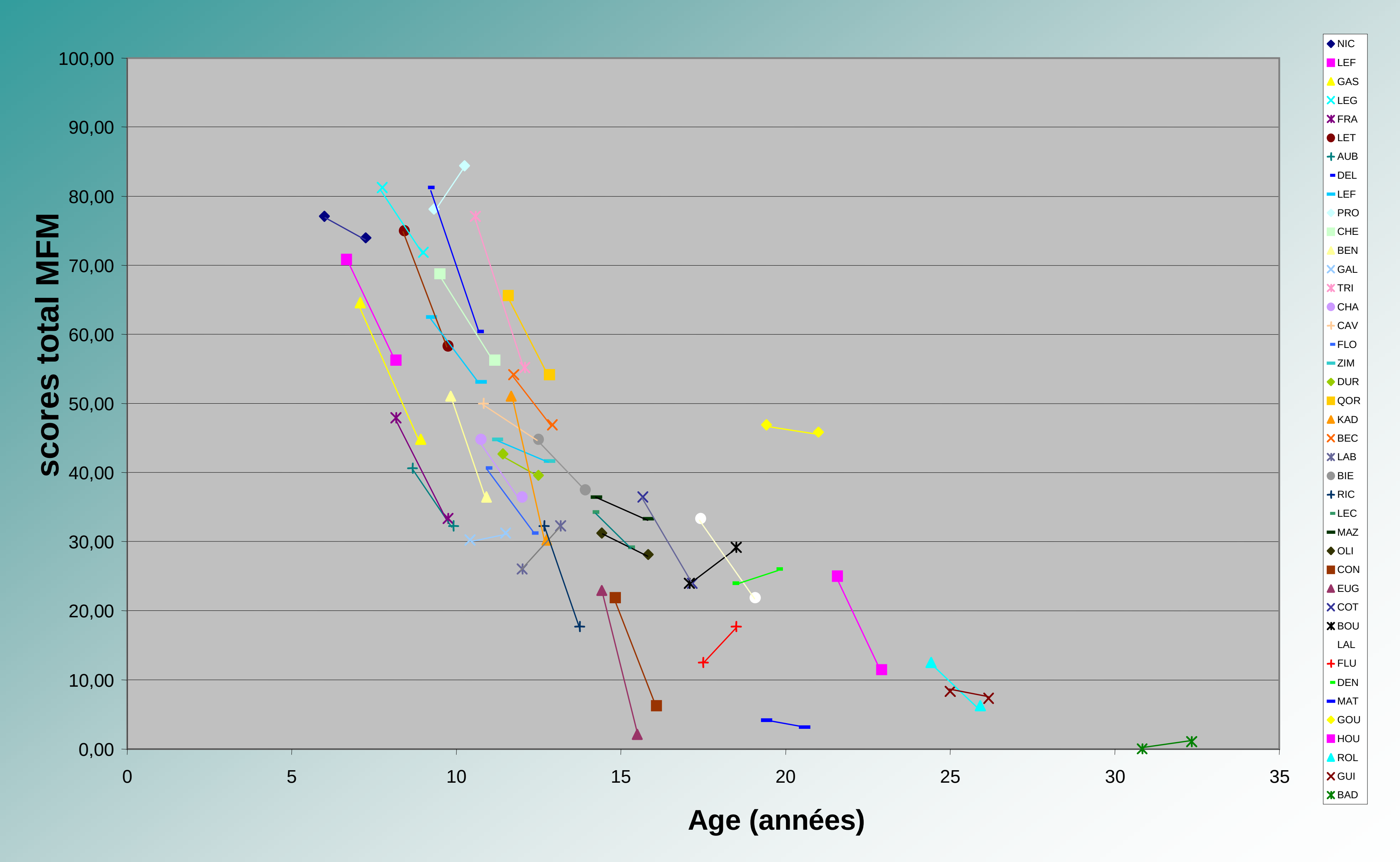
- Pérdida de medio : **5.5 puntos/año (DMD)**
- Para otras patologías (AME, cong, otras)
  - Variaciones mas amplias
  - El intervalo (1 año) no es bastante
  - Pocos inviduos observados

La MFM está validadada

- Pacientes **entre 6 y 60 años de edad**
- Valida en terminos de *aparencia*, de *contenido*, del *constructo*, de *convergencia*, de *discrimacion* y de *reproducibilidad*
- En cualquier tipo de severidad incluso cuando el paciente ya no esta capaz de caminar
- En distintos tipos de enfermedades neuromusculares


Estudio de validación 2da versión
DMB
10 %
FSH
13 %
LGMD
10 %
Myopathie congénitale
7 %
Dystrophie myotonique
13%
DMC
3%
ASI
12 %
Neuropathie héréditaire
12%
DMD
23 %

Estudio de sensibilidad al cambio (41 DMD)



La MFM: herramienta seleccionada

- Como primario outcome en algunos ensayos clinicos franceses:
  - Corticosteroides / DMD
  - Rilutek® / Atrofia Muscular Espinal
  - Vitamina C / CMT
- Para describir la historia natural de las :
  - deficiencias en maltase acida
  - Deficiencias en calpaina (miopatia de cinturas)

La MFM: una herramienta dinámica

- base de datos (correlaciones fenotipo/genotipo) al estudia un gran número de pacientes
- Estudios estadísticos (en elaboración)
- Observaciones sobre la escala propia
- Validación en niños ENM menores de 6 años
- Validación de la herramienta en el individuo válido

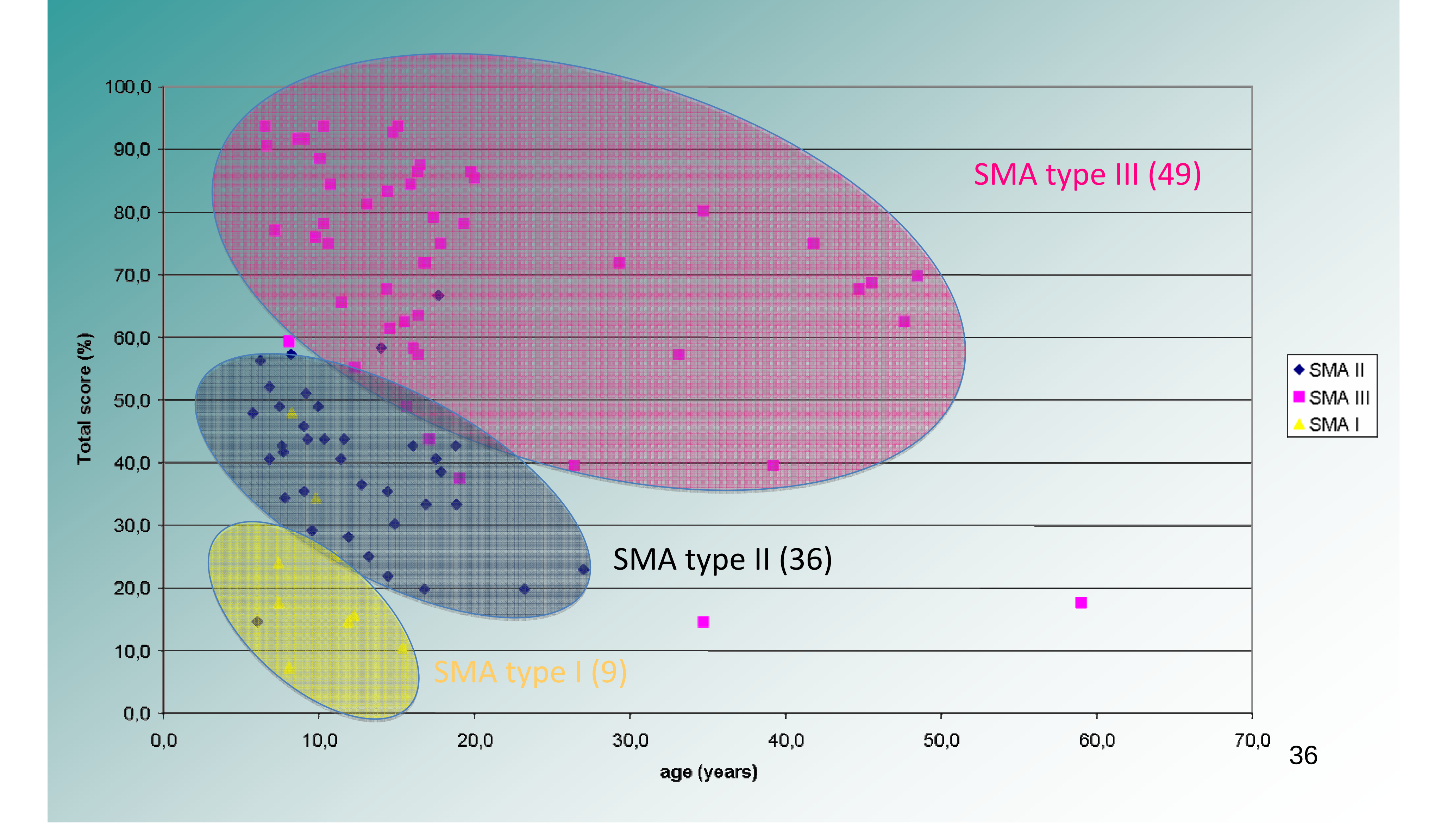
Colaboradores

- Handicap International, HCL et AFM
- F. Girardot, Carole Bérard, y colaboradores
- J. Fermanian
- MC Marchand, C Leclercq
- Dominique Charrier
- F Locqueneux, J Paulus, A Jouve...
- J. Andoni Urtizberea y colaboradores

Colaboradores al extranjero

- Dianne Russell, Mary Lane
- Birgit Steffensen (DK)
- Marion Main et Sylvia Hyde (UK)
- Allemagne, Belgique, Espagne, Canada, Grande Bretagne, USA, Suède, Pays Bas, Suisse et Turquie
- Brésil, Argentina

MFM study in 94 SMA patients



Slopes of change for SMA type II & III 2/4

	DURATION FOLLOWUP months	SLOPES OF CHANGE (pts/y) mean ± SD			
		D1	D2	D3	TS
ASI II					
N=11 followup > 12 m	40 ± 19	0.08 ± 0.37	**- 1.10 ± 0.92**	0.27 ± 0.67	**- 0.90 ± 1.43**
SRM		0.22	**1.2**	0.4	**0.63**
ASI III					
N=19 followup > 6 m	18.5 ± 14	**- 0.76 ± 2.72**	0.26 ± 1.34	- 0.03 ± 0.95	**- 0.53 ± 3.83**
SRM		**0.28**	0.19	0.03	**0.14**
Age 10-15 y					
N=12 followup > 6 m	21 ± 18	**- 1.66 ± 2.94**	0.22 ± 1.47	0.05 ± 0.92	**- 1.39 ± 4.41**
SRM		**0.56**	0.15	0.03	**0.32**
N=6 followup < 6 m	4.6 ± 2.7	0.84 ± 3.73	0.34 ± 0.82	- 0.30 ± 0.73	0.88 ± 4.66

SRM=Standardized Response Mean (mean/SD)

Estimation of the number of subjects to include for a therapeutic trial (3/4)

	NUMBER OF PATIENTS / GROUP α=0.05			
Power	**80%**		**90%**	
Expected difference at 12 months	**50%**	**100 % (stabilisation)**	**50%**	**100 % (stabilisation)**
ASI II				
D2	45	12	60	16
TS	175	45	235	60
ASI III (age 10-15 y)				
D1	210	55	280	70
TS	615	175	820	235

Actualidades / proyectos

- Validación de la MFM con sólo 20 items en niños entre 2 y 7 y años (pendiente)
- Acceso de la base de datos MFM results via Internet
- Pagina web **www.mfm-nmd.org**
  - Descargar el manual del usuario
  - En francés, español, y portugués
  - la traducción a otros idiomas prosigue en 2010